

## Qual o Seu Diagnóstico?

### LESÕES PURPÚRICAS NA INFÂNCIA

Leonor Lopes<sup>1,#</sup>, Joana Oliveira<sup>2,\*</sup>, Ana Fraga<sup>1,#</sup>, A. Siborro-Azevedo\*, Luís Soares-Almeida<sup>3,#</sup>

<sup>1</sup>Interna do Internato Complementar de Dermatologia e Venereologia/Resident, Dermatology and Venereology

<sup>2</sup>Assistentes Graduados de Infecçiology/Graduated Consultant, Infecçiology

<sup>3</sup>Assistente Hospitalar Graduado de Dermatovenerologia, Serviço de Dermatologia, CHLN/Graduated Consultant of Dermatology, Dermatology Department, CHLN, Lisboa; Professor de Dermatologia da FML/Professor of Dermatology and Venereology

<sup>#</sup>Serviço de Dermatologia, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

<sup>\*</sup>Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar Lisboa Norte – Hospital de Santa Maria, Lisboa, Portugal

## Dermatology Quiz

### PURPURIC LESIONS OF INFANCY

**Conflitos de interesse:** Os autores declaram não possuir conflitos de interesse.

*No conflicts of interest.*

**Suporte financeiro:** O presente trabalho não foi suportado por nenhum subsídio ou bolsa.

*No sponsorship or scholarship granted.*

**Direito à privacidade e consentimento escrito / Privacy policy and informed consent:** Os autores declaram que pediram consentimento ao doente para usar as imagens no artigo. *The authors declare that the patient gave written informed consent for the use of its photos in this article.*

Recebido/Received - Maio/May 2014; Aceite/Accepted – Junho/June 2014

#### Correspondência:

Dr.ª Leonor Ramos

Serviço de Dermatologia e Venereologia  
Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra  
Avenida Bissaya Barreto, Praceta Prof. Mota Pinto  
3000-075 Coimbra, Portugal  
Tel.: +351 239400400  
Fax: +351 239400490

#### LESÕES PÚRPURICAS NUMA CRIANÇA

Criança do sexo feminino, 5 meses de idade, caucasiana, foi enviada ao serviço de urgência por erupção cutânea com 3 dias de evolução caracterizada por placas eritematosas e purpúricas, indolores, bem delimitadas, simétricas, dispersas pela região geniana, pavilhões auriculares e membros acompanhada de episódios febris e de edema da face. A mãe negava história de medicação ou vacinação, mas referia história de infeção respiratória recente. O exame

objetivo não tinha alterações, para além das lesões cutâneas visíveis na Fig. 1. A biópsia cutânea revelou: epiderme sem alterações; na derme, infiltrado inflamatório misto constituído por linfócitos e neutrófilos com leucocitoclasia, e eosinófilos com padrão peri-vascular, perianexial e intersticial; sem necrose fibrinóide na parede dos vasos (Fig. 2). A imunofluorescência directa foi negativa. Na avaliação laboratorial destacava-se serologias positivas para *Echovirus* e *Coxsackie virus*, e exsudado nasal positivo para *Rinovirus*.

## Qual o Seu Diagnóstico?

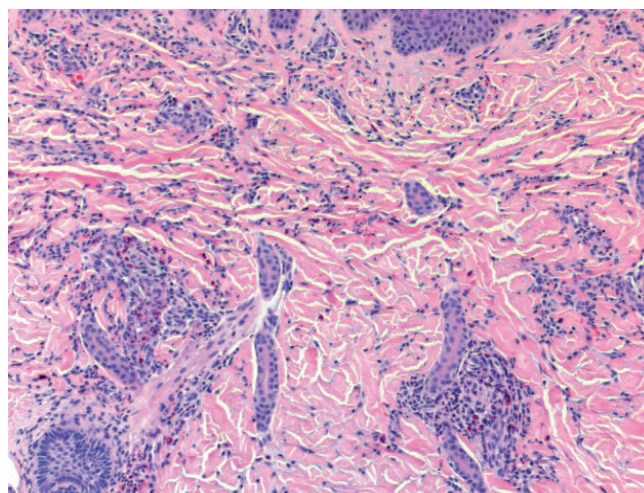


**Fig. 1** - Placas eritematosas e purpúricas localizadas na face e membros, com 3 dias de evolução.

### DIAGNÓSTICO: EDEMA HEMORRÁGICO AGUDO DA INFÂNCIA

O edema hemorrágico agudo da infância (EHAI) é uma forma rara e benigna de vasculite leucocitoclásica, descrito pela primeira vez em 1913<sup>1</sup>. Esta patologia afeta crianças com idade inferior a 24 meses e caracteriza-se por uma tríade de sinais e sintomas que inclui episódios febris, edema acral e a presença de placas purpúricas bem demarcadas, simétricas, localizadas, predominantemente, na face e extremidades<sup>2-4</sup>. A sua etiologia ainda não está totalmente esclarecida<sup>3,4</sup>. No entanto, alguns autores consideram o EHAI uma doença mediada por imuno-complexos<sup>4-6</sup>. Em 75% dos casos foram descritas associações com infecção aguda, vacinação ou ingestão recente de fármacos<sup>5,6</sup>. De entre os agentes infecciosos reportados salienta-se: *Staphylococcus*, *Streptococcus*, *Adenovírus*, *Cytomegalovirus*, *Coxsackievirus* e *Rotavírus*<sup>5,7</sup>.

O diagnóstico desta entidade efetua-se com base em achados clínicos e é confirmado por biópsia



**Fig. 2** - Biópsia cutânea (H&E, x100).

cutânea. O principal diagnóstico diferencial realiza-se com púrpura de Henoch-Schonlein (PHS)<sup>6</sup>. No passado, alguns autores defendiam que o EHAI era uma variante ou forma clínica atípica de PHS. Atualmente considera-se que o aparecimento da dermatose em idades mais precoces, o seu curso clínico e a ausência de envolvimento sistémico são diferenças clínicas suficientes para o definir como uma entidade distinta<sup>5</sup>. O diagnóstico diferencial inclui ainda: síndrome de Sweet, eritema multiforme, vasculite de hipersensibilidade, urticária, doença de Kawasaki, meningococemia, *purpura fulminans* e maus-tratos infantis<sup>2-6</sup>.



**Fig. 3** - Edema hemorrágico agudo da infância – Placas purpúricas e alaranjadas, bem delimitadas localizadas na face e membros superiores, 6 dias após aparecimento da dermatose.

## Qual o Seu Diagnóstico?



**Fig 4** - Edema hemorrágico agudo da infância – Placas purpúricas nos membros inferiores.

A doente foi ao serviço de urgência com quadro clínico típico e a biópsia cutânea foi realizada 6 dias após o aparecimento da dermatose. Nessa altura, ainda se observava o aparecimento de novas placas purpúricas, bem-delimitadas, indolores nos membros inferiores e superiores, e as placas iniciais tinham uma coloração vermelho-alaranjado, já em remissão (Fig.s 3 e 4). As características histológicas desta entidade são de vasculite de pequenos vasos (capilares e vénulas pós-capilares) na derme superficial e profunda e a presença de infiltrado inflamatório intersticial e perivascular rico em neutrófilos com leucocitoclasia abundante, consistente com um padrão de vasculite leucocitoclásica com ou sem necrose fibrinóide<sup>5</sup>. No EHAII verifica-se uma vasculite mais extensa do que na PHS, geralmente, com depósitos de fibrina. Os depósitos de IgA, contrariamente à PHS, estão presentes numa minoria de casos<sup>3</sup>. A imunofluorescência directa das biópsias cutâneas revela depósitos de fibrinogénio

(100%), C3 (100%), IgG (22%), IgM (78%), IgA (33%), IgE (33%) e de C1q na parede dos vasos<sup>6</sup>. No nosso caso clínico a imunofluorescência directa foi negativa.

Como se trata de uma dermatose benigna e auto-limitada, realizou-se tratamento sintomático com analgésicos, anti-inflamatórios não-esteróides e anti-histamínicos. A terapêutica com corticosteróides sistémicos é desnecessária, visto não alterar o curso natural da doença<sup>2,3,5</sup>. No entanto, pode ser realizada nos casos mais graves<sup>3</sup>. Em cerca de 80% dos casos ocorre recuperação completa entre 1 e 3 semanas<sup>8</sup>. No caso descrito ocorreu às 4 semanas.

A importância do reconhecimento desta entidade centra-se na possibilidade de estabelecer um prognóstico favorável e tranquilizar os familiares, enquanto se prossegue com uma investigação criteriosa, evitando contudo procedimentos cruentos e dispendiosos.

### BIBLIOGRAFIA

1. Snow IM. Purpura, urticaria and angioneurotic edema of the hands and feet in a nursing baby. *JAMA*. 1913; 61:18-9.
2. Fotis L, Nikorelou S, Lariou MS, Delis D, Stamoyannou L. Acute hemorrhagic edema of infancy: a frightening but benign disease. *Clin Pediatr*. 2012;51:391-3.
3. Risikesan J, Koppelhus U, Steiniche T, Deleuran M, Herlin T. Methylprednisolone therapy in acute hemorrhagic edema of infancy. *Case Rep Dermatol Med*. 2014 (*in press*).
4. Carvalho C, Januário G, Maia P. Acute haemorrhagic oedema of infancy. *BMJ Case Rep*. 2013. doi:10.1136/bcr-2012-008145.
5. Jindal SR, Kura MM. Acute hemorrhagic edema of infancy – a rare entity. *Indian Dermatol Online J*. 2013;4:106-8.
6. Blasini W, Saini R, Vincek V. Acute hemorrhagic edema of infancy: A case report. *Dermatol Online J*. 2007; 13(3):27.
7. Bologna JL, Jorizzo JL, Schaffer JV. *Dermatology*. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012.
8. Fiore E, Rizzi M, Simonetti GD, Garzoni L, Bianchetti MG, Bettinelli A. Acute hemorrhagic edema of young children: a concise narrative review. *Eur J Pediatr*. 2011; 170:1507-11.